ITEM 105 : MOUVEMENTS ANORMAUX

Mouvements involontaires/anormaux = peu ou non contrôlé par la volonté, survenant en l'absence de paralysie
- Généralement dû à un dysfonctionnement, une lésion ou une pathologie dégénérative dans le **système des noyaux gris centraux** (système extrapyramidal) = **trouble de la programmation** et/ou **de l'exécution du mouvement**

TREMBLEMENT

= **Oscillation rythmique involontaire** de tout ou partie du corps autour de sa position d'équilibre
- **Tremblement de repos** = sur muscles au repos : caractéristique du syndrome parkinsonien
- **Tremblement d'attitude** = sur muscles activés, avec **composante posturale** ou **cinétique** prédominante

Tremblement de repos

= Présent au repos, lent (4-6 Hz), touchant les membres, les lèvres ou le menton (jamais le chef), disparaît au mouvement volontaire et au sommeil aggravé par les émotions et le calcul mental
- Examiné en position de repos (mains reposant sur un plant, malade décontracté)
➝ **Pathognomonique** mais non obligatoire d'un syndrome parkinsonien

Tremblement d'attitude

Composante posturale prédominante

- Examen au maintien de posture ou d'attitudes : **manœuvre du serment**, **du bretteur…**
- **DAT-scan®** si doute diagnostique entre tremblement parkinsonien et essentiel : **hypofixation du striatum** (syndrome parkinsonien) ou **normal** (tremblement essentiel ou iatrogène)

Tremblement essentiel

- Antécédents familiaux dans > 50% des cas
- Calmé par l'alcool (dans 50% des cas)
- Aggravé par l'émotion ou la caféine
- Touche les 2 bras, prédominant aux extrémités, parfois asymétrique
- Atteinte possible du cou (tremblement du chef), des muscles phonatoires (voix chevrotante) et des membres inférieurs
- **Rapide** (6-12 Hz), lentement progressif

TTT
- **β-bloquant** (**propranolol**), **barbiturique** (**primidone**)
- 2nd intention : **gabapentine, benzodiazépine** ou **topiramate**
- **TTT chirurgical** dans les formes sévères : **stimulation continue du thalamus** (noyau intermédio-ventral) voire **thalamotomie**

- **Iatrogène** : **tricyclique**, **lithium**, **valproate**, **β-mimétique**, **interféron**, **ciclosporine**
- **Tremblement parkinsonien** à composante posturale (minime par rapport à celui de repos)
- **Sevrage alcoolique**
- **Maladie de Wilson**
- Cause métabolique : **urémie**, **insuffisance hépatique**, **hyperthyroïdie**
- **Tremblement psychogène :** apparition brutale, avec distractibilité (disparaît lors d'une autre tâche) et entraînement (adopte la même fréquence lors d'une tâche du membre controlatéral)

Composante cinétique

= Tremblement intentionnel : **syndrome cérébelleux cinétique**
- **Examen à l'action** : boire un verre d'eau, épreuve doigt-nez

CHORÉE

= **Mouvement arythmique, brusque, imprévisible,** souvent à type de **rotation** ou **flexion/extension**, de territoires variés (visage, cou, tronc, membre), présent au repos et à l'action, sur **fond d'hypotonie**
➝ **Ballisme** = chorée touchant la racine des membres avec une grande amplitude

Maladie de Huntington

= ↗ **Répétition CAG du gène HTT** codant la **protéine huntingtine** (plus le nombre de répétition est élevé, plus la maladie se déclare tôt et est sévère) : transmission dominante et pénétrance complète
- Début insidieux entre 30 et 50 ans majoritairement (20% de forme juvénile ou tardive)

C
- **Antécédents familiaux**
- **Troubles psychiatriques** et/ou **du comportement** : **modification de la personnalité et du comportement** (atteinte du cortex frontal), puis **dépression, psychose, tentative de suicide**
- **Chorée** d'aggravation progressive, **focale** puis **généralisée**
- **Détérioration cognitive** : **syndrome dysexécutif, anosognosie, apathie**, jusqu'à la **démence**
➝ Evolution sur une durée moyenne de **15 ans**, avec **perte progressive d'autonomie, grabatisation, démence** avec **troubles d'élocution** et **de déglutition**, jusqu'au **décès** inéluctable

<table>
<tr><td rowspan="4">CHORÉE</td><td rowspan="2"></td><td>PC</td><td>- IRM cérébrale : atrophie des noyaux caudés
- Test génétique (après consentement écrit) chez le sujet symptomatique
➝ Conseil génétique chez les sujets apparentés : test génétique pré-symptomatique (problème éthique en l'absence de traitement), possibilité de diagnostic prénatal et préimplantatoire</td></tr>
<tr><td>TTT</td><td>- Chorée : tétrabénazine ou neuroleptique atypique
- Troubles psychiatriques/comportemental : antidépresseur, thymorégulateur, neuroleptique atypique (olanzapine, aripiprazole, pimozide, rispéridone)</td></tr>
<tr><td colspan="3">- Vasculaire = hémichorée ou hémiballisme aiguë, souvent transitoire (quelques heures-jours) : AVC ischémique des noyaux gris centraux controlatéraux (du noyau sous-thalamique de Luys ➝ hémiballisme, du striatum ➝ hémichorée)
- Iatrogène : L-dopa, agoniste dopaminergique, neuroleptiques
- Toxique : cocaïne, amphétamine, intoxication au CO
- Endocrinienne : thyrotoxicose, hyperglycémie, grossesse, contraception hormonale
- Infectieuse : VIH, toxoplasmose, maladie de Creutzfeld-Jakob
- Post-infectieuse : chorée de Sydenham post-streptococcique (exceptionnelle)
- Inflammatoire : lupus (hémichorée lupique), thyroïdite d'Hashimoto
- Néoplasique : syndrome paranéoplasique (Ac anti-neuronaux)</td></tr>
<tr><td rowspan="3">DYSTONIE</td><td colspan="3">= Contraction musculaire involontaire soutenue, responsable d'une posture anormale et/ou de mouvements répétitifs, aggravée par le mouvement, généralement stéréotypée
- Dystonie focale = touche un segment articulaire : torticolis spasmodique (dystonie cervicale), blépharospasme (occlusions itératives et prolongées des paupières) ➝ traitement par injection de toxine botulique
- Dystonie de fonction = lors d'un geste ou d'une fonction particulière : crampe de l'écrivain ou du musicien…
- Dystonie généralisée = touche ≥ 1 membre inférieur et le tronc : dystonie héréditaire de torsion, hémi-dystonie…</td></tr>
<tr><td>Cause</td><td colspan="2">- Généralement inconnue
- Rechercher : AVC ischémique, maladie de Parkinson, maladie de Wilson, neuroleptique, L-dopa</td></tr>
<tr><td>TTT</td><td colspan="2">- Médicamenteux : L-dopa, trihexyphénydile (si < 60 ans), benzodiazépine, baclofène, voire tétrabénazine
- Stimulation continue de la partie interne du pallidum par électrodes implantées : dystonie généralisée</td></tr>
<tr><td>MYOCLONIE</td><td colspan="3">= Secousses musculaires brusques, brèves, focales, segmentaires ou généralisées, rythmique ou non : d'origine corticale, sous-corticale (noyaux gris centraux), réticulaire ou spinale
- Myoclonies épileptiques : majoritairement
- Myoclonie négative = brusques résolutions du tonus musculaire (astérixis), souvent observé dans les encéphalopathies métaboliques (hépatique…) ou toxique (aluminium, bismuth, bromure de méthyle)
- Iatrogène : antidépresseur tricyclique, ISRS, L-dopa, valproate
- Post-anoxique : après un épisode d'anoxie cérébrale sévère (syndrome de Lance et Adams)
- Encéphalite : encéphalite herpétique, panencéphalite sclérosante subaiguë…
- Maladie dégénérative : maladie de Creutzfeld-Jakob, dégénérescence cortico-basale, atrophie multi-systématisée
- Myoclonie segmentaire : lésion ischémique, traumatique ou tumorale de la moelle ou de l'encéphale
- Myoclonie rythmée du voile du palais : atteinte de la voie dento-olivaire
- Myoclonie d'endormissement : fréquente, sans signification pathologique</td></tr>
<tr><td rowspan="2">TICS</td><td colspan="3">= Mouvements habituellement brefs et soudains, stéréotypés (« caricature de geste naturel ») : très fréquent
- Précédé d'une sensation interne de besoin de bouger, contrôlable par la volonté pendant quelques minutes au prix d'une tension interne croissante, avec phénomènes de rebond après l'effort de contrôle
- Peut toucher seulement quelques muscles (tics simples) ou être complexes (vocalisations, séquences motrices…)
➝ Dans la majorité des cas bénins et isolés, survenant le plus souvent dans l'enfance</td></tr>
<tr><td colspan="2">Maladie de Gilles de la Tourette</td><td>= Tics moteurs et vocaux, simples et complexes (coprolalie…) : souvent associé à une comorbidité psychiatrique (troubles obsessionnels compulsifs, autisme…)
- TTT si gêne fonctionnelle : neuroleptique atypique (olanzapine, aripiprazole)</td></tr>
<tr><td rowspan="3">DYSKINÉSIE</td><td colspan="3">= Mouvements anormaux, complexes et anarchiques mêlant différentes composantes (volontiers des mouvements choréiques et dystoniques), reproduisant une activité stéréotypée : habituellement iatrogène
- Dyskinésie bucco-faciale : mâchonnement, ouverture de la bouche, protraction et contorsion de la langue, grimaces
- Peut toucher 1 ou plusieurs membres, entravant l'activité fonctionnelle</td></tr>
<tr><td colspan="2">Neuroleptique</td><td>- Dyskinésies précoces : dystonie cervicale, crises oculogyres, trismus…
➝ Traitement par injection d'anticholinergique = tropatépine (Lepticur®) IVL ou IM
- Dyskinésies tardives (lors des cure prolongée) : dyskinésie bucco-facio-masticatoire (trouble de phonation/déglutition), akathisie (piétinement incessant) ➝ 15-20% des patients, persistant après arrêt du traitement dans 50% des cas, complication handicapante, difficile à traiter</td></tr>
<tr><td colspan="2">Dopaminergique</td><td>= L-dopa, entacapone, agoniste dopaminergique, IMAO-B
➝ Dyskinésies de pics de dose (ou milieu de dose) ou dyskinésies biphasiques (début et fin de dose)</td></tr>
</table>